

ANA RITA DA SILVA PEREIRA

(arpereira91@gmail.com)

**VARIABILIDADE INTEROBSERVADOR DA CLASSIFICAÇÃO DE  
WALDENSTRÖM NA DOENÇA DE PERTHES, ESTUDO  
RETROSPETIVO**

Trabalho final do 6º ano da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, realizado na  
área científica de **ORTOPEDIA**.

**Orientador: Prof. Doutor Fernando Judas**

**Co-orientador: Dr. Pedro Sá Cardoso**

Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Pólo III: Pólo das Ciências da Saúde

Azinhaga de Santa Comba, Celas

3000-548 Coimbra - Portugal

Coimbra, Fevereiro de 2015

## ÍNDICE GERAL

RESUMO .....	1
ABSTRACT .....	3
INTRODUÇÃO .....	5
MATERIAIS E MÉTODOS .....	7
1. Caraterísticas demográficas da história clínica da amostra .....	10
2. Realização de cirurgia na amostra.....	12
3. Resultados da classificação .....	13
4. Variabilidade e concordância interobservador .....	16
DISCUSSÃO.....	19
CONCLUSÃO .....	24
AGRADECIMENTOS.....	25
BIBLIOGRAFIA.....	26
ANEXOS.....	28
1. Radiografias da base de dados com maior grau de concordância (exemplos): .....	28
2. Radiografias da base de dados com maior grau de discordância (exemplos): .....	29

## **RESUMO**

**Introdução:** A doença de Perthes é uma patologia da anca que ocorre em crianças. Apresenta uma incidência anual que varia de 2 a 294 por 1.000.000 de crianças, com maior prevalência entre os 4 e os 12 anos de idade, sendo mais comum no sexo masculino. Consiste num evento isquémico transitório, total ou parcial, do núcleo de ossificação da epífise superior do fémur, numa anca em crescimento. Além da fase aguda de lesão óssea, a doença caracteriza-se por todo o processo subsequente de reparação e remodelação. Uma das principais dificuldades na orientação de crianças com doença de Perthes decorre do carácter evolutivo da patologia. Os poucos consensos internacionais existentes na abordagem terapêutica da doença dependem da nossa capacidade em enquadrar os doentes em grupos homogêneos, de forma a uniformizar a comunicação médica bem como a tomada de decisão clínica e melhorar a qualidade da informação dada às famílias. O estadiamento obtido pela classificação de Waldenström, ao enquadrar a doença em quatro grupos correspondentes à respetiva fase de evolução, torna-se um instrumento particularmente útil na abordagem desta doença.

**Materiais e métodos:** Estudo de coorte retrospectivo. Seleção dos doentes a partir da base de dados do CHUC, EPE- Hospital Pediátrico, com o código ICD-9 7321. Incluídos doentes a partir do ano 2007, tendo sido excluídos doentes com outras patologias inicialmente classificadas como Perthes. Revisão dos processos clínicos dos doentes com recolha dos dados demográficos e informação relativa ao exame radiográfico das ancas. Compilação e organização das imagens da bacia (face e incidência de Löwenstein) de forma aleatória, intercalada e anónima num ficheiro PDF. Classificação das mesmas por um painel de três ortopedistas e três internos de ortopedia. Considerada como classificação de Waldenström padronizada a modificação publicada no livro de texto Tachdjian (4ª edição) da classificação original de H. Waldenström publicada no artigo de 1922. Análise estatística dos dados de forma

a estabelecer a variabilidade interobservador desta classificação. A revisão da literatura foi feita utilizando o *pubmed*.

**Resultados:** As classificações apresentaram um kappa global médio de 0,392, considerado de grau razoável. Apesar de existirem diferenças entre internos e especialistas em ortopedia (0,330 vs 0,548), estas diferenças não foram consideradas estatisticamente significativas. Mesmo assim, os especialistas apresentaram resultados mais concordantes e fiáveis. Para os internos, o estadio de reossificação foi o que apresentou maior discordância; no caso dos especialistas, houve maior discordância no estadio de fragmentação, tendo-se obtido concordância total no estadio de remodelação.

**Conclusões:** Os resultados do presente estudo sugerem que a classificação de Waldenström, baseada isoladamente em critérios radiográficos, não é uma ferramenta de elevada fiabilidade nem reprodutibilidade para a avaliação dos doentes com Perthes. Assim sendo, admite-se a possibilidade combinar dados do exame físico e da evolução radiográfica a este sistema de classificação, no sentido de melhorar estes parâmetros e tornar mais fiável a decisão clínica nesta patologia.

**PALAVRAS-CHAVE:** Doença de Perthes, classificação de Waldenström, variabilidade interobservador, fiabilidade, reprodutibilidade, concordância, valor de kappa

## **ABSTRACT**

**INTRODUCTION:** Perthes' disease is a disorder of the hip in young children. The annual incidence of this disorder ranges from 2 to 294 per 1.000.000 children, with higher prevalence between 4-12 years, being more common in males. The disease consists in a total or partial, transient ischemic event of the ossific nucleus of the superior epiphysis of the femur, in a growing hip. Besides the acute phase of the bone lesion, the disease is characterized by all the subsequent process of repair and remodelling. One of the main difficulties treating children with Perthes' disease lies on the evolving character of the pathology. The few existing international consensus about the therapeutic approach rely on our ability to divide the children into homogeneous groups, to uniformize the medical communication as well as the clinical decision and improve the quality of the information given to the families. The staging method obtained by the Waldenström criteria, dividing the disease into four different stages corresponding on their evolution phase, becomes a useful tool to approach this disease.

**MATERIALS AND METHODS:** Retrospective cohort study. Selection of the patients according to the database from CHUC, EPE-Hospital Pediátrico (code: ICD-97321). Included patients from 2006. Excluded patients with other diseases that were initially diagnosed with Perthes' disease. Revision of the radiological data of the children's hips. Collection and ordering of the radiographs (anteroposterior and Löwenstein incidence), randomly and anonymously in a PDF file. Staging of the radiographs by a panel of 3 orthopaedic residents and 3 orthopaedic surgeons. Considered the Waldenström classification published in the Tachdjian (4th edition) modified from the original published in the 1922's article. Statistical analysis of the data to establish inter-rater reliability of this staging system. The literature review was based on Pubmed.

**RESULTS:** The mean kappa value was 0,392 (reasonable). Even though there was discrepancy among the classification of interns and specialists ( $k=0,330$  vs  $k=0,548$ ), the differences were

not considered statistically relevant. Nevertheless, the specialists were more consistent and reliable. The reossification stage presented the most disagreement amid interns. Among specialists, the fragmentation stage was the most discordant and the residual stage presented total agreement.

**CONCLUSIONS:** The results of the present study suggest that the Waldenström Classification, if considering radiographs alone, is not a reliable tool to evaluate patients with Perthes' disease. Therefore, we consider the possibility of combining data from physical examination and x-ray sequences to improve the reliability of this classification system and the clinical decision of this disease in the future.

**KEY WORDS:** Perthes' disease, Waldenström classification, inter-rater reliability, agreement, kappa value

## **INTRODUÇÃO**

A doença de Perthes mantém-se um dos mais controversos tópicos na cirurgia ortopédica pediátrica: a etiologia e patogénese da doença permanecem em debate e não existe consenso relativamente à terapêutica.(1) Trata-se de uma patologia relativamente comum da anca que afeta crianças, com uma prevalência que varia de 2 a 294 por 1.000.000 de crianças.(2,3) Consiste num evento isquémico transitório, total ou parcial, do núcleo de ossificação da epífise superior do fémur, numa anca em crescimento.(1,4) Este processo é assético, não inflamatório e autolimitado. O suprimento sanguíneo é restaurado em 2 a 4 anos.(5) A patologia é também caracterizada pelas sequelas subsequentes, sendo que a deformidade da cabeça femoral é a mais significativa.(6) Descobertas recentes relacionadas com a patogénese da doença sugerem que esta patologia deveria passar a ser designada como síndrome.(1)

A doença de Perthes ocorre mais frequentemente entre os 4 e os 12 anos, apesar de existirem casos reportados de crianças afetadas dos 2 anos de idade até à maturidade esquelética. Crianças com início mais precoce da doença, geralmente antes dos 4 anos de idade, encontram-se comumente assintomáticas e não apresentam deformação da cabeça femoral. Estes casos são frequentemente designados como displasia de Meyer, que é considerada uma variante da doença de Perthes.(4)

Trata-se de uma patologia mais comum no sexo masculino (*ratio* 4-5:1), sendo que o atingimento bilateral ocorre em 10 a 12% dos doentes. Quando bilateral, o atingimento da outra anca é sucessivo e não simultâneo. Apesar da incidência familiar variar de 1,6% a 20%, não existe evidência de que esta síndrome seja hereditária.(1,4)

A etiologia da doença é desconhecida, sendo provavelmente multifatorial.(4,7) Estudos recentes verificaram uma maior incidência desta patologia em crianças pós-termo; de baixo estrato socioeconómico; com pais em idade mais avançada; de determinadas áreas geográficas – particularmente em zonas urbanas, o que coloca a hipótese do envolvimento da nutrição na

doença, especificamente da existência de déficit de determinados oligoelementos; perfil psicológico de hiperatividade e déficit de atenção; atraso da maturidade esquelética; anomalias antropométricas; anomalias congénitas *minor*; anomalias da coagulação (déficit de proteína C e S).(1,2)

A congruência da cabeça femoral é um fator *major* no prognóstico da doença. É essencial prevenir o seu achatamento e a deformidade, de forma a minorizar a evolução e gravidade da artrose/doença degenerativa na maturidade esquelética.(8)

Um sistema de classificação é necessário para auxiliar a compreensão da história natural da doença.(9) Tanto a orientação clínica como o estudo da patologia dependem de uma comunicação científica e articulação entre médicos o mais rigorosa possível. Um sistema de classificação ideal deverá ser fiável e reproduzível.(10) Se a subjetividade for evitada, espera-se uma maior fiabilidade.(11)

A Doença de Perthes apresenta uma grande variedade de apresentação tanto clínica como radiográfica.(12) Existem vários sistemas de classificação da patologia, desde os que definem o estadio da doença, os que prognosticam os resultados e os que definem o resultado ou consequências da patologia.(9) A avaliação da severidade e estadio da doença envolve a recolha de determinados dados radiográficos. Este trabalho incide no estudo da classificação de Waldenström frequentemente utilizada e que assume particular relevância ao estadiar a patologia. Sendo um reflexo da história natural da doença, consideramo-la basilar na sua compreensão e orientação terapêutica. Numa fase da Medicina em que se procuram tratamentos baseados em evidência e normas de orientação clínica (*guidelines*), é necessário dispor de sistemas de classificação simples, eficazes, práticos e que permitam uma linguagem científica universal. A verificação da variabilidade e fiabilidade são necessárias para quantificar o erro inerente à utilização de sistemas de classificação.(13) Com este trabalho pretende-se aferir a variabilidade interobservador da classificação de Waldenström. Procurámos avaliar a



consistência desta classificação entre profissionais com diferentes níveis de experiência, de forma a concluirmos a utilidade deste estadiamento na orientação clínica das crianças com doença de Perthes.

## **MATERIAIS E MÉTODOS**

No presente trabalho estudou-se uma amostra de 43 crianças com doença de Perthes. Os doentes foram selecionados a partir da base de dados do CHUC, EPE- Hospital Pediátrico, com o código ICD-9 7321, de 2006 a 2014, correspondentes ao período de implementação da radiografia digital. Foram excluídos doentes com displasia epifisária múltipla, doença de Meyer, necrose avascular, síndrome Floating-Harbor, outras patologias inicialmente classificadas como Perthes e doentes com enquadramento sindromático. Foi realizada uma revisão dos processos clínicos com recolha dos dados demográficos e informação relativa ao exame radiográfico das ancas nestas crianças. As imagens da bacia (face e incidência de Löwenstein) foram compiladas e organizadas de forma aleatória, intercalada e anónima num ficheiro PDF, constituído por 116 pares de radiografias. Foram excluídas radiografias do mesmo doente com menos de 6 meses de evolução. Foi considerada como classificação de Waldenström padronizada a modificação publicada no livro de texto Tachdjian (4ª edição) da classificação original de H. Waldenström publicada no artigo de 1922 e incluída no ficheiro PDF entregue aos classificadores.

O objetivo do trabalho foi estabelecer a variabilidade interobservador da classificação de Waldenström na doença de Perthes a partir de um coorte retrospectivo.

Procedeu-se à análise estatística dos dados. Foi calculado o valor kappa que mede a variabilidade interobservador. A variabilidade foi avaliada pela concordância interobservador e quantificada através das diferenças observadas entre os observadores. As radiografias foram classificadas por um painel de três ortopedistas e três internos de ortopedia. Os internos foram

designados por I1, I2 e I3, tendo os especialistas sido designados por E1, E2 e E3. Cada um dos 6 clínicos classificou cada par das 116 radiografias.

Para obter um valor de kappa global, foi calculado um valor de kappa para cada par de observadores, entre os seis considerados, obtendo-se quinze valores de kappa. A média dos quinze valores de kappa foi registada como o valor de kappa global. Adicionalmente, foi calculado o kappa para os três pares constituídos pelos três internos e também para os três pares constituídos pelos três especialistas em ortopedia. Foi calculada a média desses valores para os internos e para os especialistas, separadamente. Valores baixos de kappa indicam incapacidade da medida/classificação em questão distinguir claramente os sujeitos da população na qual essas diferenças são raras ou difíceis de alcançar. Além disso, pode refletir a incapacidade dos avaliadores distinguirem categorias adjacentes.(13) Um valor de kappa igual a 1 implica que a proporção de concordância seja igual a 1, portanto, neste caso, a concordância é perfeita. Por outro lado, um valor de kappa igual a 0 implica que a proporção de concordância observada seja igual à esperada, ou seja, se se classificassem as radiografias ao acaso. (14) Um valor de kappa entre 0,21 e 0,40 é considerado razoável; 0,41 a 0,60 moderado; 0,61 a 0,80, substancial; e 0,81 a 1,00 excelente.(15)

Foi calculada a mediana da classificação tanto dos internos como dos especialistas, uma vez que classificação da doença em estadios se trata de uma variável ordinal. A partir desse valor mediano foram utilizados os Testes de Friedman e de Kendall, que avaliam diferenças e concordância, respetivamente.

Para avaliar a concordância entre Especialistas e Internos, foi utilizado o teste não-paramétrico de Wilcoxon. Foram utilizadas as medianas das classificações de internos e de especialistas e avaliada a concordância entre os dois valores.

Os testes estatísticos foram avaliados ao nível de significância  $\alpha=0,05$ , pelo que se rejeitou a hipótese nula de cada um dos testes estatísticos aplicados sempre que  $p<0,05$ .

A análise estatística foi efetuada com o SPSS, versão 21.0 para Windows, tendo-se recorrido ao Microsoft Excel, versão 2013, para a introdução dos dados, realização de alguns cálculos e elaboração de algumas figuras.

A proposta do tema e do trabalho foram aprovados pela Comissão Coordenadora do Conselho Científico da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

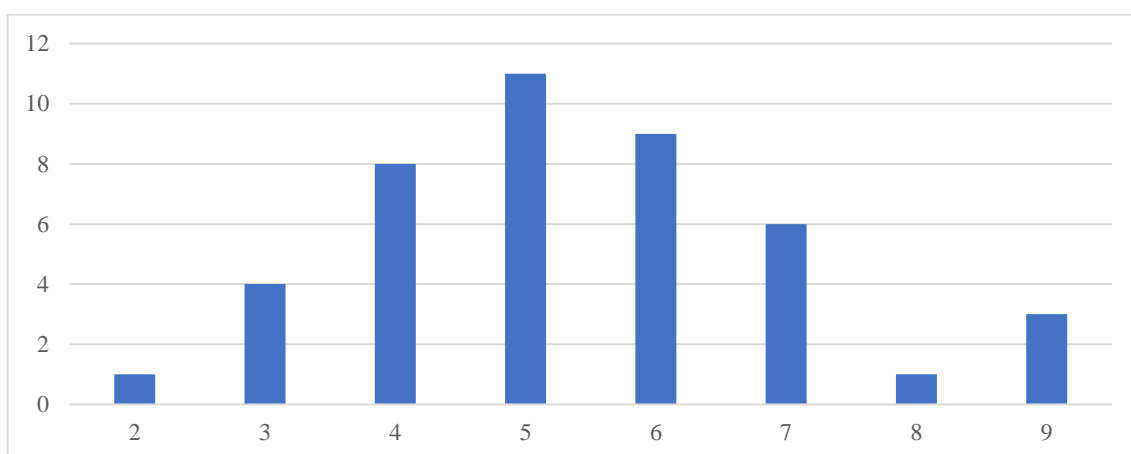
## RESULTADOS

### 1. Caraterísticas demográficas da história clínica da amostra

Foram recolhidos dos ficheiros das crianças desta amostragem dados da história clínica das mesmas, que permitem caraterizar a amostra. Estes aspetos estão parcialmente representados nos gráficos seguintes.

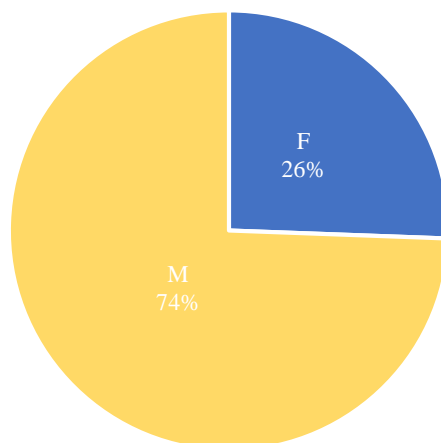
A amostra é constituída por 43 crianças ( $n=43$ ), com idades de diagnóstico entre 2 e 9 anos. A idade média de diagnóstico foi de  $5,4 \pm 1,7$  anos, tendo o maior número de diagnósticos sido efetuado a crianças com idade entre os 4 e os 6 anos ( $n=28$ , 65%), conforme se pode observar na figura 1.

Figura 1- Idade do diagnóstico



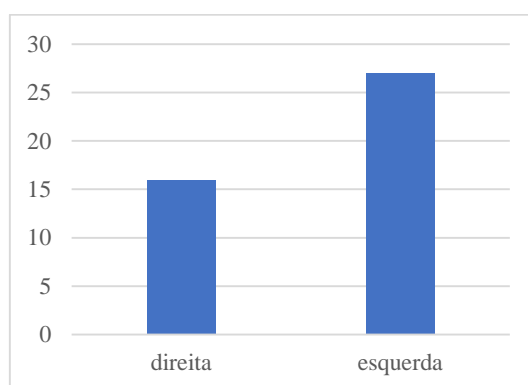
Relativamente ao género da amostra recolhida ( $n=43$ ) é constituída por 11 crianças (26%) do sexo feminino e 32 crianças (74%) do sexo masculino (figura 2).

Figura 2 - Género da amostra em estudo



A patologia demonstrou ter predominância na anca esquerda. De facto, esta foi afetada em 63% (n=27) dos casos, enquanto a anca direita foi afetada nos restantes 37% (n=16) dos casos, como se pode observar na figura 3.

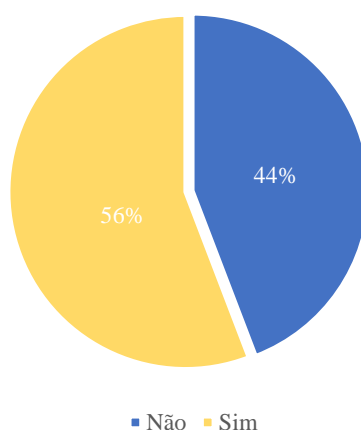
Figura 3 - Lateralidade



## 2. Realização de cirurgia na amostra

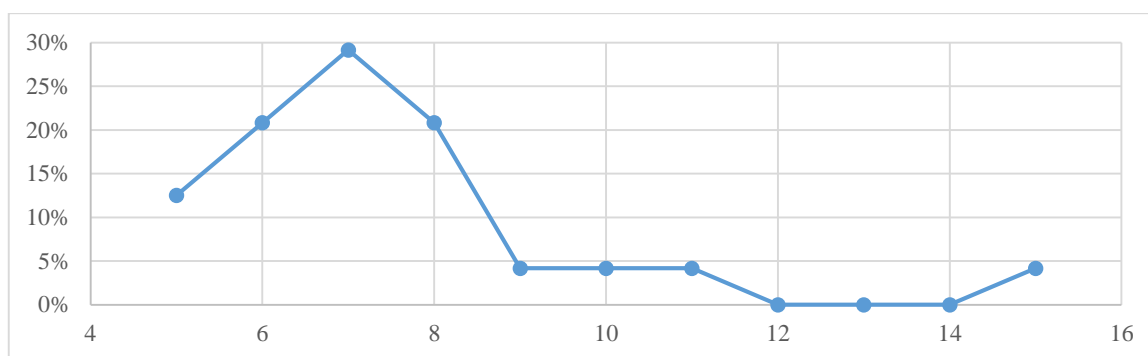
Foi realizada cirurgia em 24 casos (56%), não tendo sido necessária em 19 dos casos (44%), conforme se pode observar na figura 4.

Figura 4 - Realização de cirurgia



As cirurgias realizadas incluíram: queilectomia (3,6%), osteotomia de valgização intertrocanterica (7,1%), osteotomia de varização intertrocanterica (14,3%), osteotomia pélvica de Shelf (10,7%), osteotomia pélvica de Salter (21,4%) e epifisiodesse do grande trocânter (42,9%).

Figura 5 - Idade de realização de cirurgia

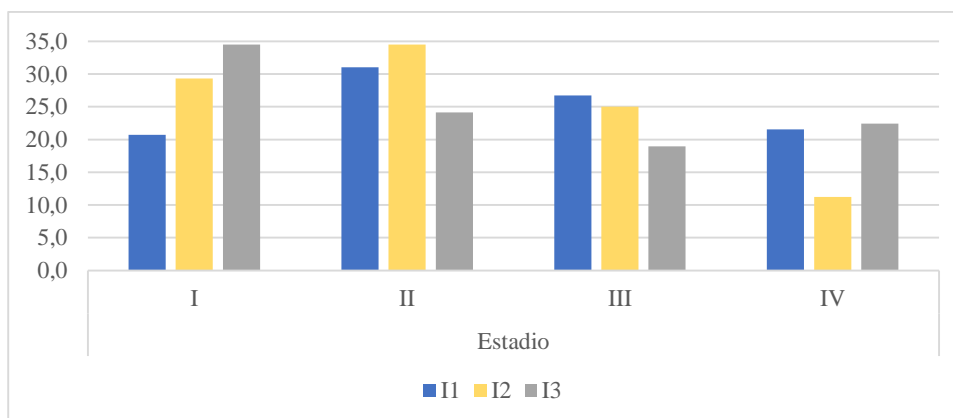


Conforme podemos observar na figura 5, das 24 crianças que realizaram cirurgia, 3 realizaram-na aos cinco anos (13%), 5 aos seis anos (21%), 7 aos sete anos (29%), 5 aos oito anos (21%), 1 aos nove anos (4%), 1 aos dez anos (4%), 1 aos onze anos (4%) e 1 aos 15 anos de idade (4%). A maioria das cirurgias foi realizada entre os seis e os oito anos (71%).

### 3. Resultados da classificação

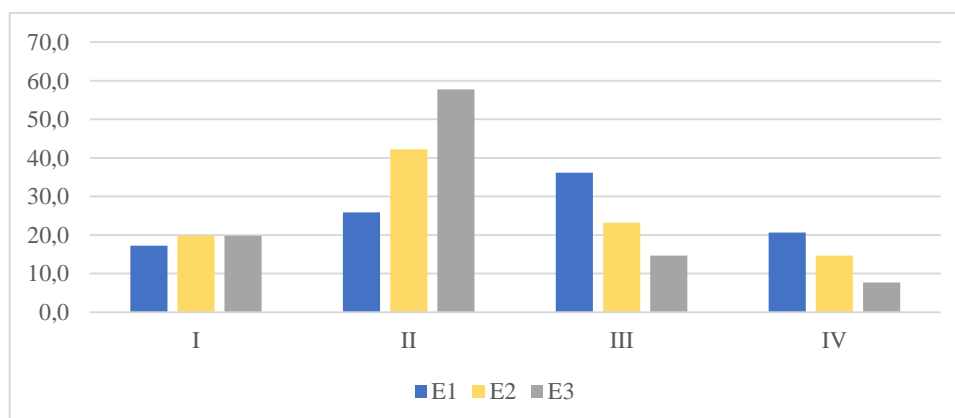
A distribuição das classificações por estadio da doença, obtidas pelos 3 internos (I1, I2 e I3), é visível na figura 5, estando as mesmas, mas relativamente aos especialistas (E1, E2 e E3), representada na figura 6.

Figura 5 - Classificação pelos internos



I1 classificou 24 radiografias (20,7%) em estadio I, 36 radiografias (31,0%) em estadio II, 31 radiografias (26,7%) em estadio III e 25 radiografias (21,6%) em estadio IV. I2 classificou 34 radiografias (29,3%) em estadio I, 40 radiografias (34,5%) em estadio II, 29 radiografias (25,0%) em estadio III, 13 radiografias (11,2%) em estadio IV. I3 classificou 40 radiografias (34,5%) em estadio I, 28 radiografias (24,1%) em estadio II, 22 radiografias (19,0%) em estadio III e 26 radiografias (22,4%) em estadio IV.

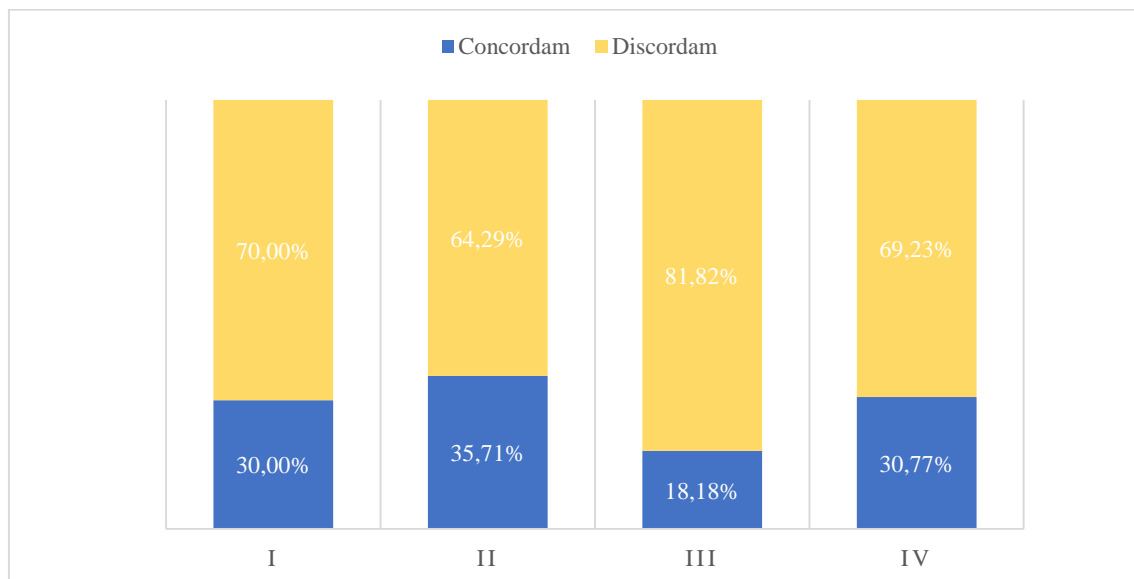
Figura 6 - Classificação pelos especialistas



E1 classificou 20 radiografias (17,2%) em estadio I, 30 radiografias (25,9%) em estadio II, 42 radiografias (36,2%) em estadio III e 24 radiografias (20,7%) em estadio IV. E2 classificou 23 radiografias (19,8%) em estadio I, 49 radiografias (42,2%) em estadio II, 27 radiografias (23,3%) em estadio III e 17 radiografias (14,7%) em estadio IV. E3 classificou 23 radiografias (19,8%) em estadio I, 67 radiografias (57,7%) em estadio II, 17 radiografias (14,7%) em estadio III, 9 radiografias (7,8%) em estadio IV.

A partir de uma Tabela de Contingência, foi possível analisar a concordância observada na amostra entre as classificações radiográficas em cada um dos estadios, quer relativamente aos internos (figura 7), quer aos especialistas (Figura 8).

Figura 7 - Concordância dos internos

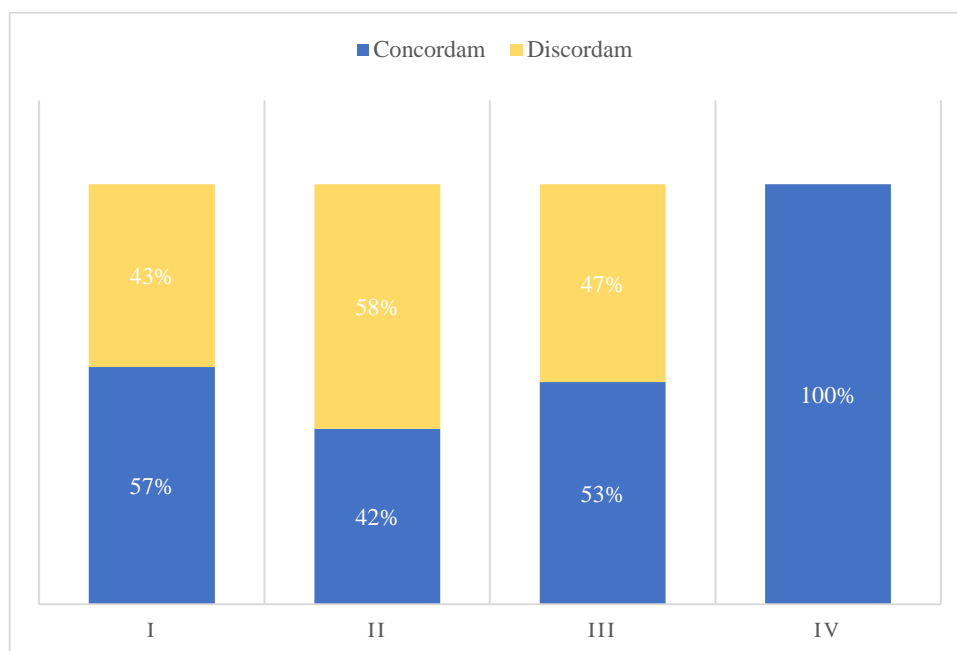


No estadio I, os internos concordaram na classificação em 12 radiografias (30%) e discordaram em 28 radiografias (70%). No estadio II obteve-se concordância em 10 radiografias (36%) e discordância em 18 radiografias (64%). No estadio III obteve-se concordância em 4 radiografias (18%) e discordância em 18 radiografias (82%). No estadio IV obteve-se concordância em 8 radiografias (31%) e discordância em 18 radiografias (69%). Conforme podemos observar na



figura 7, o estadio III foi o mais discordante, pelo contrário o estadio II obteve maior grau de concordância.

Figura 8 - Concordância dos especialistas



No estadio I, os especialistas concordaram em 13 radiografias (57%) e discordaram em 10 radiografias (43%). No estadio II obteve-se concordância em 28 radiografias (42%) e discordância em 39 radiografias (58%). No estadio III obteve-se concordância em 9 radiografias (53%) e discordância em 8 radiografias (47%). No estadio IV obteve-se concordância em 9 radiografias (100%). Conforme podemos observar na figura 8, o estadio IV obteve maior grau de concordância e o estadio II menor concordância entre os especialistas.

#### 4. Variabilidade e concordância interobservador

Avaliámos a perspectiva de dois ou mais observadores escolherem o mesmo estadio para a mesma radiografia, no sentido de extrapolar a concordância observada na amostra para a população, ou seja, de medir a concordância não devida ao acaso (ou não aleatória) entre pares de observadores.

Os valores do coeficiente kappa entre pares são visíveis na tabela 1, apresentando-se na tabela 2 os valores de kappa entre internos, entre especialistas e o kappa global

Tabela 1 - Valor de kappa entre todos os pares

	<b>I1I2</b>	<b>I1I3</b>	<b>I1E1</b>	<b>I1E2</b>	<b>I1E3</b>
<b>KAPPA</b>	0,291	0,395	0,431	0,436	0,369

	<b>I2I3</b>	<b>I2E1</b>	<b>I2E2</b>	<b>I2E3</b>	<b>I3E1</b>
<b>KAPPA</b>	0,304	0,296	0,367	0,370	0,322

	<b>I3E2</b>	<b>I3E3</b>	<b>E1E2</b>	<b>E1E3</b>	<b>E2E3</b>
<b>KAPPA</b>	0,370	0,285	0,686	0,342	0,615

Tabela 2 - Kappa global, kappa entre internos e entre especialistas

<b>Kappa Global</b>	0,392
<b>Kappa entre internos</b>	0,330
<b>Kappa entre especialistas</b>	0,548

O valor de kappa entre especialistas ( $k=0,548$ ,  $p<0,001$ ) é considerado de grau moderado, enquanto que o valor de kappa entre internos ( $k=0,330$ ,  $p<0,001$ ) é considerado de grau razoável. O kappa global ( $k=0,392$ ,  $p<0,001$ ) é considerado de grau razoável. Os maiores

valores de kappa foram obtidos entre E1E2 ( $k=0,686$ ,  $p<0,001$ ) e entre E2E3 ( $k=0,615$ ,  $p<0,001$ ), correspondendo a grau substancial. O menor valor de kappa ( $k=0,285$ ,  $p<0,001$ ) foi obtido entre I3E3.

Foi calculada a mediana da classificação tanto dos internos como dos especialistas. A partir desse valor foram utilizados os testes de Friedman e de Kendall, que avaliam diferenças e concordância, respetivamente.

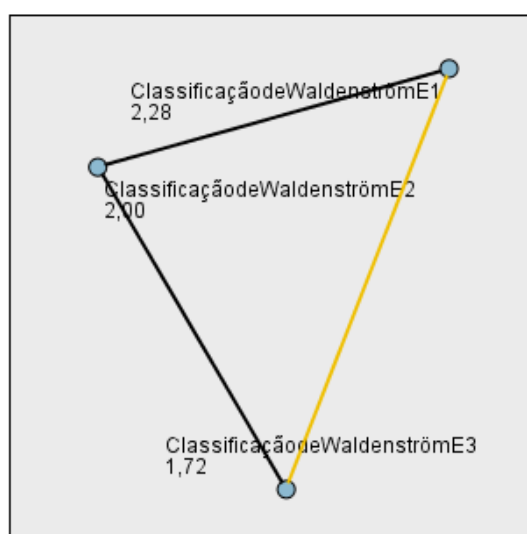
Tabela 3 - Teste de Friedman e Teste de Kendall para os Internos

Hipótese nula	Teste	Valor p	
As distribuições entre as classificações de I1, I2 e I3 são as mesmas.	Friedman	$p=0,153$	Aceita-se a hipótese nula
As distribuições entre as classificações de I1, I2 e I3 são as mesmas.	Kendall	$p=0,153$	Aceita-se a hipótese nula

De acordo com os resultados apresentados na tabela 3, verifica-se que não parece existir diferença estatisticamente significativa nos valores medidos pelos 3 internos (Teste de Friedman:  $p=0,153$ ), ainda que não se tenha verificado a existência de concordância entre os 3 observadores, em simultâneo (Teste de Kendall:  $p=0,153$ ). Por observação da tabela 1, podemos verificar que a concordância mais frágil existe entre os internos 1 e 2.

De acordo com os resultados obtidos para a comparação das classificações dadas pelos especialistas, há diferença estatisticamente significativa (Teste de Friedman:  $p<0,001$ ) entre pelo menos 2 observadores, e verifica-se também que estas são concordantes (Teste de Kendall:  $p<0,001$ ). De acordo com a tabela 4, podemos concluir que existe diferença significativamente estatística apenas entre os observadores E1 e E3. Podemos constatar (tabela 4, figura 6) que o especialista E3 atribuiu, normalmente, estadios menos graves de doença do que os especialistas E1 e E2.

Tabela 4 - Diferenças observadas entre Especialistas



Relativamente à concordância entre internos e especialistas, o valor de kappa global não é elevado, ainda que a aplicação do teste de Wilcoxon tenha mostrado não existir diferença estatisticamente significativa entre os valores medianos obtidos pelos Internos e pelos Especialistas ( $p=0,421$ ).

## DISCUSSÃO

A investigação para avaliação da severidade da doença de Perthes baseia-se no estudo radiográfico.<sup>(16)</sup> Os sistemas de classificação radiológicos ideais deveriam auxiliar na avaliação da severidade da doença, na decisão terapêutica e prognóstico da patologia. Adicionalmente, deveriam apresentar elevada fiabilidade e reprodutibilidade. Em relação à doença de Perthes, tal sistema de classificação ideal ainda não existe, mas foram propostos vários sistemas.<sup>(16)</sup> O principal problema para delinear a terapêutica desta patologia passa pela inconsistência de dados relativos à história natural da doença.<sup>(1)</sup> Este trabalho baseia-se na classificação Waldenström (tabela 5), proposta inicialmente em 1922, sendo a primeira classificação radiográfica do processo patológico desta doença.

Tabela 5 - Classificação de Waldenström Modificada

Estadio	Caraterísticas	Alterações radiográficas
<b>I</b>	Aumento da densidade	Núcleo de ossificação inicialmente pequeno. Cabeça femoral torna-se uniformemente densa; pode existir fratura subcondral; radioluscência na metáfise
<b>II</b>	Fragmentação	Padrões variáveis de luscência na epífise; demarcação de pilares na cabeça femoral; a cabeça femoral pode achatar e alargar; resolução das alterações metafisárias; pode ocorrer alteração do contorno acetabular
<b>III</b>	Reossificação	Aparecimento de novo osso na cabeça femoral que, gradualmente, reossifica; epífise torna-se homogénea
<b>IV</b>	Remodelação	A cabeça femoral está totalmente reossificada e ocorre remodelação até à maturação; remodelação do acetábulo

*Adaptado de Tachdjian's Pediatric Orthopedics, 4th edition (4)*

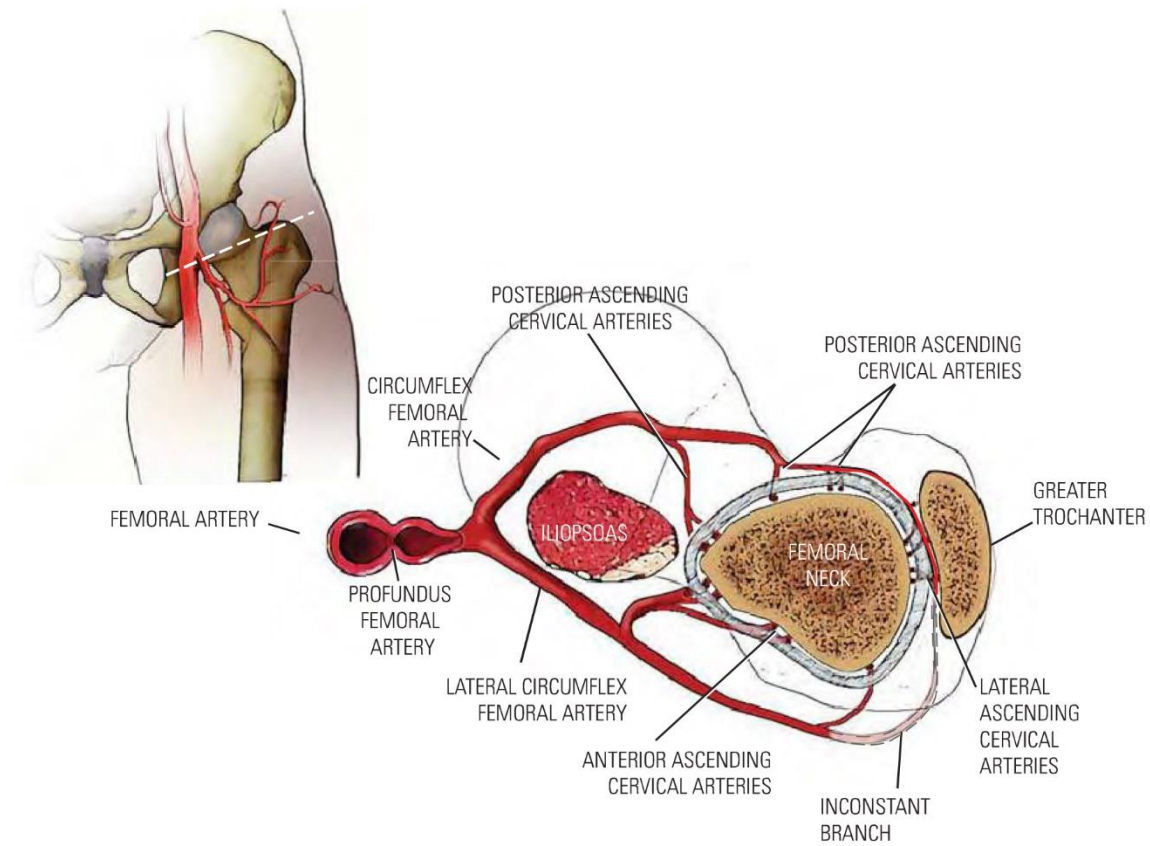
De acordo com a informação colhida numa amostra de 22 doentes que foram seguidos até à maturidade esquelética, Waldenström descreveu quatro estadios: densificação, fragmentação, reossificação e cura.<sup>(1,9)</sup> Esta classificação sofreu, posteriormente, uma modificação, tendo passado a descrever os seguintes quatro estadios radiográficos: densificação, fragmentação,

reossificação (cura) e alterações residuais. Quanto mais severa a doença, maior a duração de cada estadio, particularmente o estadio de cura.(4) O estadio inicial teria uma duração entre 6 meses e 1 ano, resultando num núcleo ósseo achatado e denso; seguido pelo estadio de fragmentação que duraria 2 a 3 anos. De seguida, o estadio de cura, durante o qual o núcleo da cabeça femoral se reconstituiria em mais 1 a 2 anos, até ao estadio definitivo de maturidade esquelética.(17) A observação de Waldenström de que o curso clínico da doença é variável mantém-se atual. A maioria das crianças sofre sintomas moderados com 12 a 18 meses de limitação funcional, seguidos de uma resolução gradual dos sintomas e retorno a atividades físicas normais.(4) Muitas vezes, a apresentação clínica da doença no adolescente e adulto jovem é semelhante a um conflito femoroacetabular.(18)

A sinovite transitória tem sido apontada como um precursor desta doença. Apesar de todas as ancas com doença de Perthes apresentarem sinovite, especialmente nos estadios iniciais da doença, ainda antes de quaisquer alterações radiográficas, e de muitos terem sinovite persistente durante anos, estudos revelam que uma média de 1 a 3% dos pacientes com história de sinovite transitória da anca vêm a desenvolver doença de Perthes.(1)

As teorias etiológicas mais recentes apontam para uma causa vascular com diminuição do aporte sanguíneo da cabeça femoral.(1) A predominância da doença no género masculino e com idade de diagnóstico antes dos 8 anos foram relacionadas com aspetos anatómicos da patologia. O suprimento sanguíneo da epífise da cabeça femoral provem de dois anéis arteriais anastomóticos que circundam o colo femoral. (figura 9)

Figura 9 - Vascularização da cabeça femoral



*Adaptado de Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics, Volume 2. 7th ed. (1)*

O anel extracapsular é formado pelas artérias femorais circunflexas medial e lateral, sendo que a maioria do suprimento provém da artéria circunflexa medial. O suprimento arterial *major* da cabeça femoral é o segmento lateral do anel arterial, que consiste no ramo terminal da artéria femoral circunflexa medial. Após atravessar lateralmente a cápsula na fossa trocântérica posterior, esta artéria origina a artéria cervical ascendente lateral. Ao avançar, este vaso passa numa área particularmente estreita em crianças com menos de 8 anos de idade. Existe ainda um anel subsinovial intracapsular que une quatro grupos arteriais ascendentes cervicais. Este anel é mais frequentemente encontrado incompleto em rapazes do que em raparigas, o que se correlaciona com uma maior prevalência da patologia no sexo masculino.(4) Na amostra em estudo, o sexo masculino foi o mais afetado (74%) e 93% das crianças (n=40) foram diagnosticadas antes dos 8 anos de idade, o que se encontra de acordo com os aspetos

anatômicos da doença descritos anteriormente. O nosso estudo demonstrou uma média de idade de diagnóstico aos 5,4 anos, o que está relativamente de acordo com a observação de Catterall em 1982 que a idade média diagnóstica desta patologia seria aos 6 anos de idade.(19)

Muitos estudos avaliaram a variabilidade intra e interobservador das classificações de Catterall, Salter-Thompson, Herring e Stulberg, mas os resultados foram inconsistentes.(20)

No nosso estudo, avaliámos tanto internos como especialistas em ortopedia. O valor kappa entre os pares variou de 0,285 a 0,686. Apesar da diferença das classificações entre internos e entre especialistas não ser significativamente estatística, a classificação pelos especialistas mostrou ser mais concordante e fiável. Mesmo assim, foi demonstrado que existe elevada variabilidade interobservador. O valor do kappa global ( $k=0,392$ ) entre os 6 classificadores apresentou um grau razoável de concordância global, ao contrário do valor de kappa de grau moderado ( $k=0,500$ ) apresentado no artigo inédito de Margaret Wright, *et al.*(21) Para os internos, o estadio de reossificação foi o que apresentou maior discordância; no caso dos especialistas, houve maior discordância no estadio de fragmentação, tendo-se obtido concordância total no estadio de remodelação. Uma das causas de variabilidade deriva das características dos doentes, bem como da qualidade das radiografias.

Existem algumas limitações no nosso estudo, uma vez que apenas participaram três ortopedistas e três internos de ortopedia, o que limita a significância de algumas correlações. De referir que não incluímos dados referentes ao exame físico neste estudo, pois pretendíamos aferir a classificação das radiografias de forma isolada. Sabemos que o exame físico assume um papel fundamental na avaliação da patologia, uma vez que os achados clínicos apresentam correspondência com os estadios radiográficos da doença, como podemos observar na tabela 5.(4) Num cenário clínico real é de extrema importância aliar dados do exame físico às radiografias para assegurar um bom estadiamento da doença. O exame físico assumiria particular interesse na diferenciação dos estadios I (aumento de densidade) e IV (remodelação).



Tabela 6 - Associação entre achados ao exame físico e alterações radiográficas

<b>Estadio</b>	<b>Exame físico</b>	<b>Alterações radiográficas</b>
<b>Aumento da densidade</b>	Claudicação e dor variável, frequentemente moderadas e intermitentes.	Aumento da densidade da cabeça femoral, com ou sem fratura subcondral.
<b>Fragmentação</b>	Dor e claudicação podem piorar; pode haver perda de amplitude de movimento.	Sinais de fragmentação da cabeça femoral; pode ocorrer lateralização ou achatamento.
<b>Reossificação</b>	Claudicação e dor resolvem gradualmente. Melhoria de amplitude de movimento.	Cabeça femoral reossifica gradualmente; achatamento da cabeça pode melhorar.
<b>Cura</b>	Claudicação ocasional; bloqueio ou “popping” eventual.	Pode desenvolver-se lesão osteocondrótica.

*Adaptado de Tachdjian's Pediatric Orthopedics, 4th ed. (4)*

Como a avaliação e orientação da Doença de Perthes são questões complexas, mesmo nas mãos de especialistas, uma avaliação por um indivíduo inexperiente tem maior probabilidade de ser menos fiável. Adicionalmente, se o sistema de classificação não é fiável nas mãos do especialista é improvável que seja fiável e reprodutível nas mãos de clínicos em formação.(16) Estes pressupostos do estudo de Nathan Sambandam, *et al* foram corroborados pelos resultados observados no nosso estudo.

Concluindo, a interpretação precisa da radiografia é crucial para a correta determinação das escolhas terapêuticas na doença de Perthes.(22)

## **CONCLUSÃO**

O presente estudo teve como objetivo aferir a classificação de Waldenström, tendo como base exclusivamente a avaliação das radiografias. Faria sentido que um estadiamento essencialmente radiográfico apresentasse uma reduzida variabilidade interobservador. Contudo, as conclusões do presente estudo indicam-nos o contrário, sugerindo que a classificação de Waldenström, considerando apenas as radiografias, não é uma ferramenta de elevada fiabilidade e reprodutibilidade. Assim sendo, admite-se a possibilidade de combinar dados do exame físico e da evolução radiográfica a este sistema de classificação no sentido de melhorar estes parâmetros, tornando mais fiável a decisão clínica da doença de Perthes.

## **AGRADECIMENTOS**

Ao Orientador, Prof. Doutor Fernando Judas, pela acessibilidade e disponibilidade.

Ao Co-orientador, Dr. Pedro Sá Cardoso, pela indicação do tema, disponibilidade, acessibilidade e rigor científico.

À Dra. Bárbara Oliveiros, pela disponibilidade e acessibilidade.

A todos os que participaram na classificação das radiografias, pela disponibilidade, profissionalismo e vontade de colaborar no progresso científico.

À minha família, pelo apoio e incentivo constante.

## **BIBLIOGRAFIA**

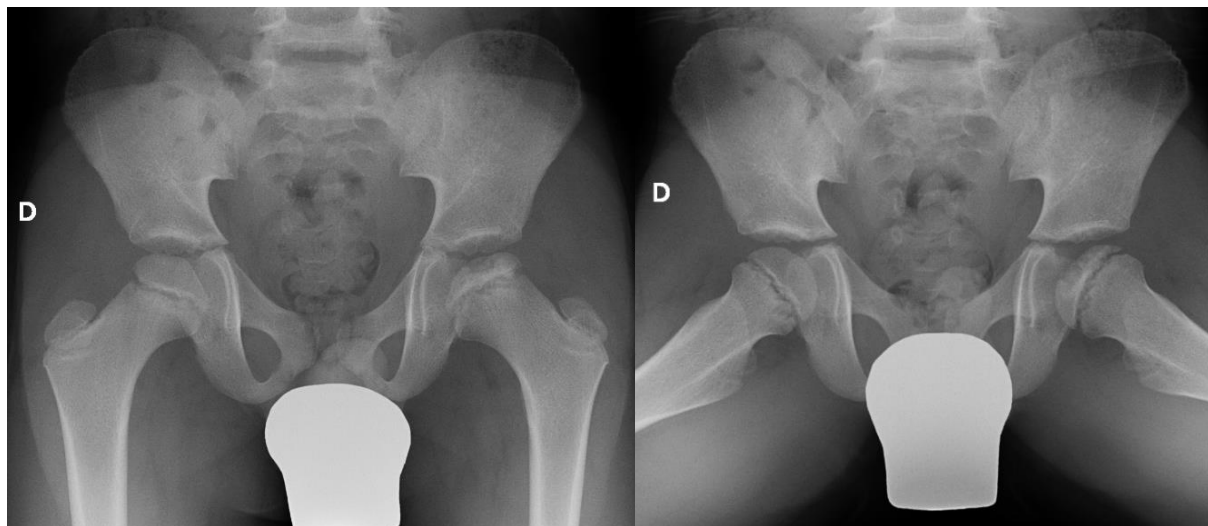
1. Weinstein SL, Flynn JM. Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics, Volume 2. 7th ed. Lipincott Williams & Wilkins; 2014.
2. Rowe S-M, Jung S-T, Lee K-B, Bae B-H, Cheon S-Y, Kang K-D. The incidence of Perthes' disease in Korea: a focus on differences among races. J Bone Joint Surg Br [Internet]. 2005 Dec [cited 2014 Sep 27];87(12):1666–8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16326883>
3. Nguyen N-AT, Klein G, Dogbey G, McCourt JB, Mehlman CT. Operative versus nonoperative treatments for Legg-Calvé-Perthes disease: a meta-analysis. J Pediatr Orthop [Internet]. 2012;32:697–705. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22955534> \n [http://journals.lww.com/pedorthopaedics/Abstract/2012/10000/Operative\\_Versus\\_Nonoperative\\_Treatments\\_for.10.aspx](http://journals.lww.com/pedorthopaedics/Abstract/2012/10000/Operative_Versus_Nonoperative_Treatments_for.10.aspx)
4. Herring JA. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics. 4th ed. Saunders, Elsevier Inc.; 2008.
5. Shah H. Perthes disease: evaluation and management. Orthop Clin North Am [Internet]. Elsevier Inc; 2014 Jan [cited 2014 Sep 27];45(1):87–97. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24267210>
6. Kim HKW. Legg-Calvé-Perthes Disease. J Am Acad Orthop Surg. 2010;18:676–86.
7. Perry DC, Machin DMG, Pope D, Bruce CE, Dangerfield P, Platt MJ, et al. Racial and geographic factors in the incidence of Legg-Calvé-Perthes' disease: a systematic review. Am J Epidemiol [Internet]. 2012 Feb 1 [cited 2014 Sep 27];175(3):159–66. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22223709>
8. Hochbergs P, Eckerwall G, Egund N, Jonsson K, Wingstrand H. Femoral head shape in Legg-Calvé-Perthes Disease. Acta radiol. 1994;6(35):545–8.
9. Kollitz K, Gee A. Classifications in brief, the Herring Lateral Pillar Classification for Legg-Calvé-Perthes Disease. Clin Orthop Relat Res. 2013;471(7):2068–72.
10. Mahadeva D, Chong M, Langton D, Turner A. Reliability and reproducibility of classifications systems for Legg-Calvé-Perthes disease: A systematic review of the literature. Acta Orthop Belg. 2010;76(1):48–57.
11. Billy B, Viel JF, Monnnet E, Garnier E, Aubert D. Interobserver reliability in the interpretation of radiologic signs in Legg-Calvé-Perthes Disease. J Pediatr Orthop. 2002;
12. Herring JA, Kim HT, Browne R. Legg-Calvé-Perthes Disease, Part I: Classification of radiographs with use of the Modified Lateral Pillar and Stulberg Classifications. J bone Jt Surg [Internet]. 2004 Aug;86-A(10):2103–20. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0268089004000659>

13. Kottner J, Audigé L, Brorson S, Donner A, Gajewski B, Hrobjartsson A, et al. Guidelines for reporting reliability and agreement studies (GRRAS) were proposed. *J Clin Epidemiol*. 2011;64:1–6.
14. Reprodutibilidade e validade de medidas - Medição da concordância entre variáveis categóricas [Internet]. [cited 2015 Jan 25]. Available from: [http://stat2.med.up.pt/cursop/print\\_script.php3?capitulo=reprodutibilidade&numero=4&titulo=reprodutibilidade](http://stat2.med.up.pt/cursop/print_script.php3?capitulo=reprodutibilidade&numero=4&titulo=reprodutibilidade)
15. Landis JR, Koch GG. The measurement of observer agreement for categorical data. *Biometrics*. 1977;33:159–74.
16. Nathan Sambandam S, Gul A, Shankar R, Goni V. Reliability of radiological classifications used in Legg-Calve-Perthes disease. *J Pediatr Orthop Part B / Eur Paediatr Orthop Soc Pediatr Orthop Soc North Am*. 2006;15:267–70.
17. Mehlman CT, McCourt J. Legg-Calve-Perthes Disease : Where Are We 100 Years Later? *The Orthopod*. 2010;30–5.
18. Podeszwa D a, DeLaRocha A. Clinical and radiographic analysis of Perthes deformity in the adolescent and young adult. *J Pediatr Orthop* [Internet]. 2013;33 Suppl 1(1):S56–61. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23764794>
19. Catterall A. Legg-Calvé-Perthes Disease. London, Churchill Livingstone, 1982. London, Churchill Livingstone. 1982;
20. Neyt JG, Weinstein SL, Spratt KF, Dolan L, Morcuende J, Dietz FR, et al. Stulberg Classification System for Evaluation of Legg-Calvé-Perthes Disease: Intra-Rater and Inter-Rater Reliability. *J bone Jt Surg*. 1999;
21. Wright M, Matsumoto H, Mehlman CT, et al. Inter-Observer Reliability of the Modified Waldenstrom Classification for Staging of Legg-Calve-Perthes Disease [Internet]. [cited 2015 Feb 1]. Available from: <https://aap.confex.com/aap/2013/webprogram/Paper21888.html>
22. Kalenderer O, Agus H, Ozcalabi IT, Ozluk S. The importance of surgeons' experience on intraobserver and interobserver reliability of classifications used for Perthes disease. *J Pediatr Orthop* [Internet]. 2005;25(4):460–4. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15958895>

## ANEXOS

### **Radiografias da base de dados com maior grau de concordância (exemplos):**

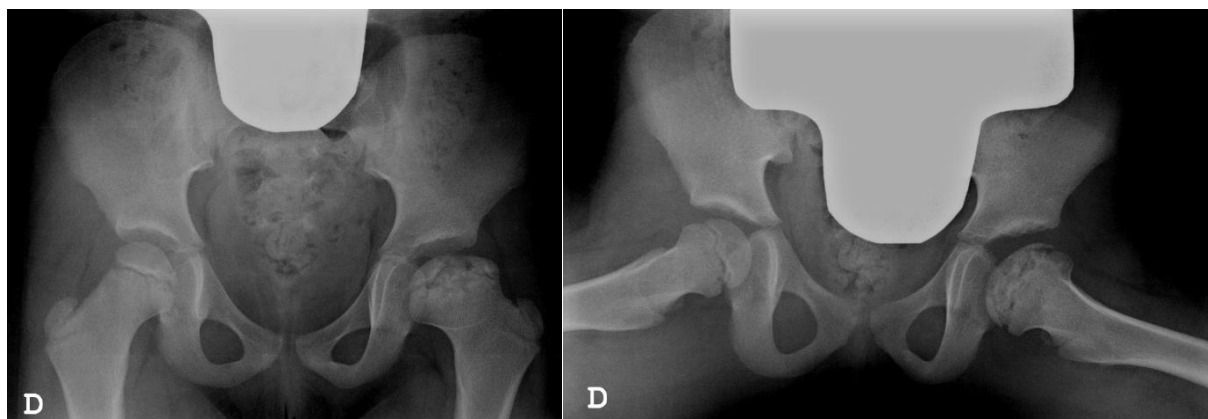
#### Estadio I



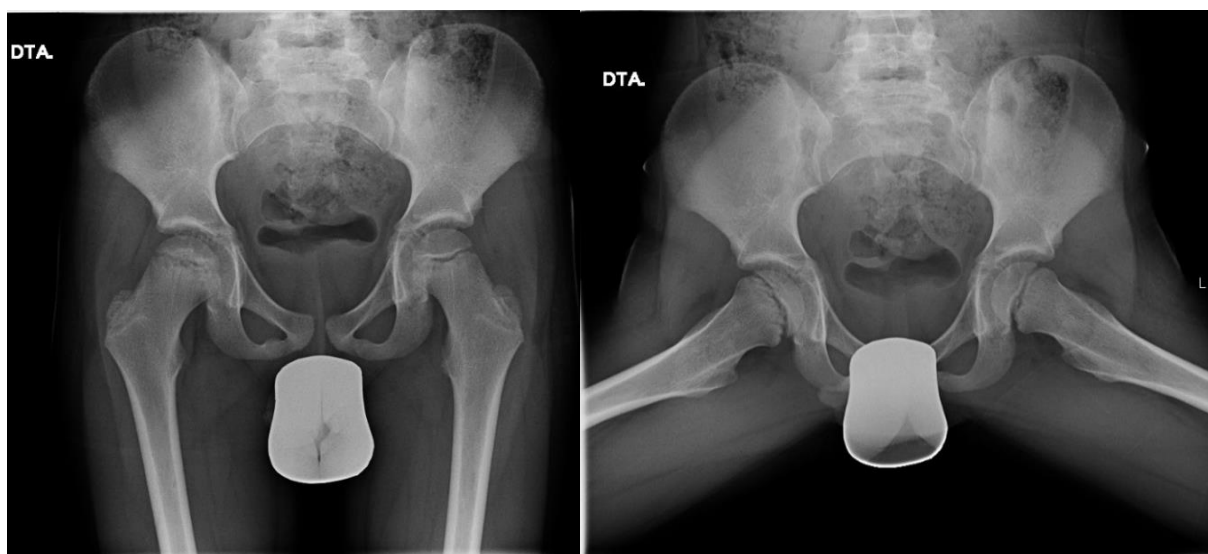
#### Estadio II



#### Estadio III



#### Estadio IV

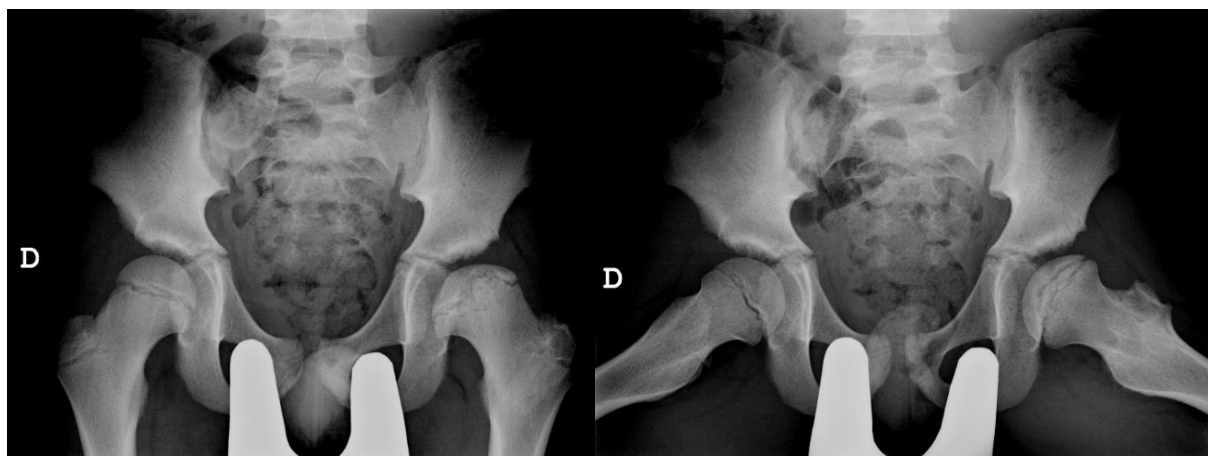


#### **Radiografias da base de dados com maior grau de discordância (exemplos):**

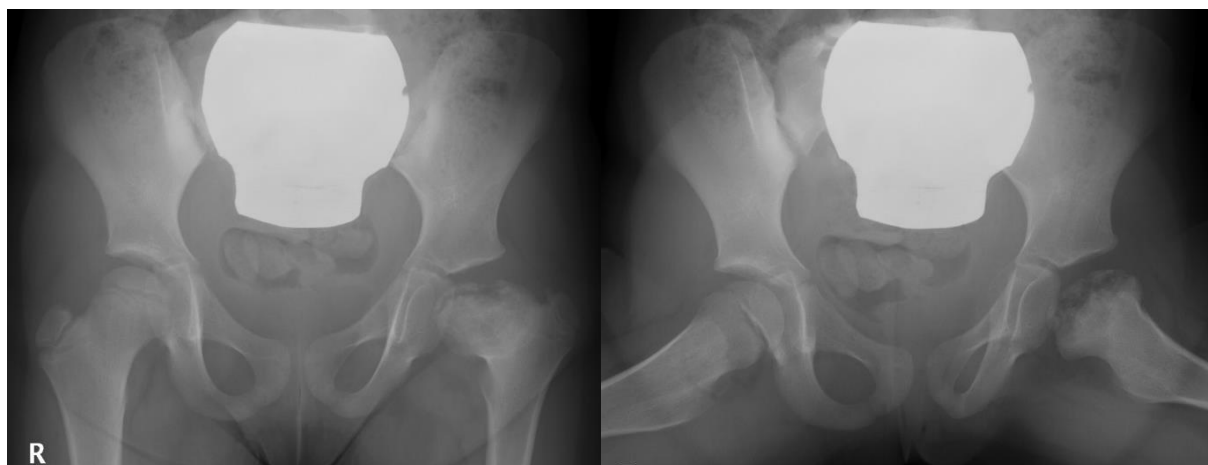
##### Radiografias 34



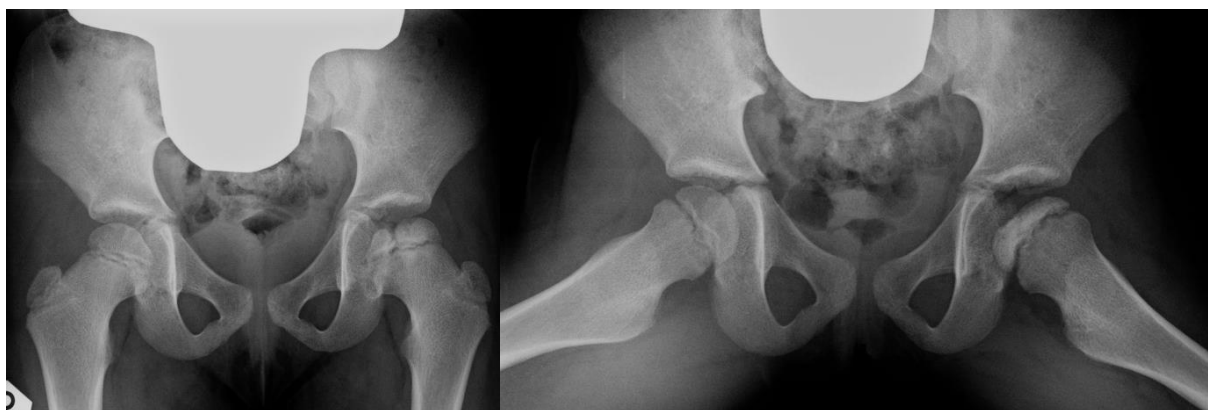
##### Radiografias 36



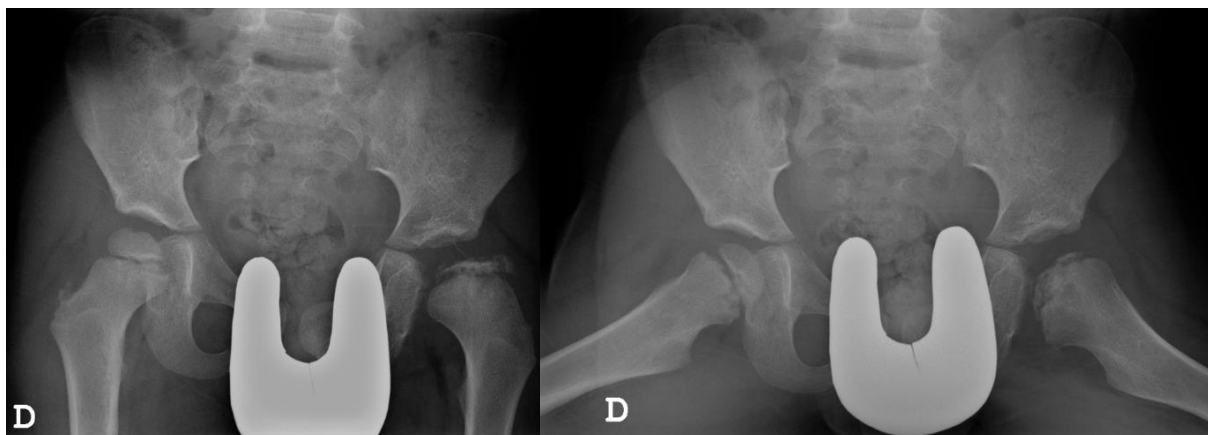
Radiografias 44



Radiografias 45



Radiografias 55





## Radiografias 64



## Radiografias 82

